

1958

Hans Walter Blume



Digitized by the Internet Archive
in 2026

Aus der Klinik für Haut- und Geschlechtskrankheiten
der Johannes Gutenberg-Universität
Mainz

Direktor: Prof. Dr. med. E. Keining

Besonderheiten in Erscheinungsbild und Verlaufsform einer Dermatomyositis

Inauguraldissertation zur Erlangung der
Doktorwürde
an der Hohen Medizinischen Fakultät der
Johannes Gutenberg-Universität
Mainz

Vorgelegt von
Hans-Walter Blume
aus Hannover

1957

Referent:

Prof. Dr. med. Keining

Dekan:

Prof. Dr. med. Köttgen



Datum des Diploms 10. Juni 1958

Unter dem Namen „Dermatomyositis acuta“ beschrieb UNVERRICHT (30) 1891 eine Krankheit, deren wichtigstes Merkmal das gemeinsame Auftreten von Haut- und Muskelerkrankungen war. Schon 1887 (29) hatte er eine ähnliche Beobachtung als „Polymyositis acuta progressiva“ veröffentlicht, bei der neben den Muskelerkrankungen ein Exanthem des Gesichts mit Lidoedem auftrat, während HEPP (11) gleichzeitig in einer Arbeit „Über Pseudotrichinose“ die gleichen Erscheinungen beschrieb, die in seinem Fall mit einem Enanthem des Gaumens und der Rachenwand verbunden waren.

Dieses von UNVERRICHT erkannte und derart benannte Krankheitsbild war indessen schon vor ihm von WAGNER (31) beobachtet worden, der in seinem Bericht über den „Fall einer seltenen Muskelkrankheit“ 1863 und über einen „Fall von akuter Polymyositis“ 1887 (32) allerdings einen entzündlichen Prozeß der Muskelsubstanz in den Vordergrund stellt, den cutanen und subcutanen Befall aber auch schon erwähnt. Wie auch POTAIN (23) 1875 in seiner Beobachtung „Morve chronique de forme anormale“, legt er fast alle wesentlichen Züge der Dermatomyositis dar, wenn er von einer akuten Atrophie der Muskeln des Stammes und der Extremitäten spricht, sowie von einem Erythem und erysipelähnlichem Oedem an Ellenbogen, Unterarmen, Händen und Knien. POTAIN vervollständigt das Bild durch seine Beschreibung der Gliederschmerzen mit Steifheit der Gelenke und Bewegungseinschränkung, der Stumpfheit des Gesichtsausdrucks und schließlich des Gesichtserythems, dessen Farbe er „livide et un peu violacée“ nennt und das die Augenlider und den Nasenrücken einnimmt.

In fast allen dieser von UNVERRICHT als Dermatomyositis bezeichneten Fälle handelte es sich um eine akut beginnende Erkrankung, die nach relativ kurzer Entwicklung tödlich endete. Dieser akuten Form der Erkrankung — heute als Dermatomyositis Typ WAGNER-UNVERRICHT bezeichnet — wird im allgemeinen und besonders in der französischen Literatur eine zweite Form gegenübergestellt. (4, 5, 10 u.a.m.)

1906 beschrieben PETGES und CLÉJAT (21) eine „Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée“, während gleichzeitig JACOBI unter der Bezeichnung „Poikiloderma vascularis atrophicans“ (13) einen Fall zur Diskussion stellte und im Jahre 1908 einen zweiten (14), dessen muskuläre Beteiligung zu diesem Zeitpunkt allerdings noch nicht erkannt worden war. G. und A. PETGES (22) zeigten später die Identität dieser Fälle auf und schlugen die Bezeichnung

„Poikilodermatomyositis“ vor, die auch heute noch als Poikilodermatomyositis Typ PETGES-JACOBI beibehalten worden ist.

Abgesehen von den zahlreich aufgezeigten Beziehungen zu anderen muskulär-cutanen Syndromen, so speziell zur Sclerodermie und zum Lupus erythematodes acutus, die alle von KLEMPERER (16) in dem Begriff der Kollagenosen zusammengefaßt werden, lassen sich generell nach ihrer Entwicklung diese beiden Formen der Dermatomyositis als klinische Erscheinungsformen ein und derselben Krankheit einander gegenüberstellen. Ihre wesentlichen Unterscheidungsmerkmale seien hier kurz angeführt.

Die Dermatomyositis WAGNER-UNVERRICHT (4, 5, 10, 25) beginnt gewöhnlich akut, oft im Anschluß an einen rhino-pharyngealen Infekt oder auch im Verlauf chronischer Prozesse, wie Tuberkulose, Krebs usw. Die ersten Hauterscheinungen bildet ein als pathognomonisch zu bezeichnendes, periorbitales, sogenanntes Brillenerythem von rot-violetter Farbe. Dieses Erythem, das sich über das ganze Gesicht ausbreiten kann, läßt dabei aber den Nasenrücken, den Nasen-Lippenwinkel und die Umgebung der Lippen frei. Die Augenlider sind charakteristisch erythematös-oedematös verändert und lassen zahlreiche Teleangiectasien erkennen. Auch am behaarten Kopf, dort mit einer diffusen Alopecie verbunden, findet sich dieses Erythem wieder, ebenso am Hals und am Brustausschnitt, an den Extremitäten in der Umgebung der Gelenke, auf den Hand- und Fingerrücken sowie an den Unterschenkeln. Handinnenflächen und Fußsohlen sind gewöhnlich frei. Ein hartes, manchmal schmerzhaftes Oedem infiltriert die Haut und das subcutane Gewebe, ohne sich dabei streng an die Begrenzung des muskulären oder cutanen Befalls zu halten. Besonders im Gesicht trägt es gemeinsam mit der Amimie der Gesichtsmuskulatur bei zu dem charakteristischen Gesichtsausdruck Dermatomyositiskranker, den SCHUERMANN (26) beschreibt als maskenartige Starre mit dem Ausdruck mühsam beherrschter Schläfrigkeit und der Furcht. Oft besteht eine feine Schuppung, Pruritus oder ein Gefühl des Brennens der Haut. Trockenheit des Mundes, Rötung und kleine Erosionen der Schleimhaut verstärken Dysphagie und Dysphonie. Der Muskelbefall kann sich manchmal erst mehrere Monate nach dem Auftreten der Hauterscheinungen zeigen. Betroffen ist die quergestreifte Muskulatur in den verschiedensten Lokalisationen, gewöhnlich aber symmetrisch und bilateral, unter Bevorzugung des Schultergürtels, der langen Rückenmuskulatur, der Bauchmuskeln und der Schenkelbeuger. Starke Schmerzen untersagen jede Bewegung

und tragen bei zum Bilde einer Pseudomyasthenia dolorosa. Vielfach sind auch die Kehlkopf- und Oesophagusmuskulatur beteiligt. Fieber besteht gewöhnlich nicht, oft aber läßt sich eine Tachycardie nachweisen, während die Zeichen einer cardialen Insuffizienz im allgemeinen fehlen. Diese Form entwickelt sich in ca. 70% aller Fälle innerhalb von Wochen oder Monaten zum Tode, der gewöhnlich durch intercurrente Komplikationen eintritt. (Pneumonie etc.) Die übrigen Fälle können restlos ausheilen oder aber in die chronische Form übergehen.

Diese zweite Form (4, 5, 10, 13, 14, 21, 22, 25), die Poikilodermatomyositis PETGES-JACOBI ist gekennzeichnet durch ihren von Anfang an schleppenderen, chronischen Verlauf. Der Beginn ist vielfach zeitlich nicht genau festzulegen und äußert sich in Form eines zart geröteten Lidoedems, dem sich meist symmetrisch, aber ohne bevorzugte Lokalisation angeordnete erythematöse Flecken anschließen, die unscharf begrenzt sind, Teleangiektasien zeigen und neben De- und Hyperpigmentationen auch atrophische Flecke aufweisen, eben das von JACOBI als Poikilodermie bezeichnete buntscheckige Bild bieten. Diese Hauterscheinungen können das ganze Gesicht, einschließlich des bei der ersten Form nicht befallenen Nasenrückens und der Ohren einnehmen. Sie finden sich an den Extremitäten wieder über den Streckseiten der Gelenke. Besonders häufig sind die Schulterblätter und die Lumbalregion befallen, im übrigen aber ist mit Ausnahme des behaarten Kopfes und der Palmo-Plantarflächen jegliche Lokalisation möglich. Im erythematösen Bereich bemerkt man daneben eine pityriasiforme bis lamellöse Schuppung und hyperkeratotische Bildungen über Ellenbogen, Hand- und Fingergelenken, sowie an den Ohren. Auf den Schleimhäuten finden sich oft leukoplakieartige, opake Flecken und Teleangiektasien. Zumeist schleichend entwickeln sich die muskulären Erscheinungen in Form allgemeiner leichter Ermüdbarkeit, Krankheitsgefühl, Muskelschwäche bestimmter Gruppen und Myalgien, bis sich schließlich Atrophie mit entsprechender Bewegungseinschränkung und Myosclerose einstellen, in vielen Fällen auch Calcificationen des subcutanen und muskulären Gewebes. Bevorzugt befallen sind der Schulter- und Beckengürtel, daneben erkranken aber auch die Muskulatur des Halses (Sternocleido-mastoideus und Trapezius), die sacro-lumbale und die Stammuskulatur. Es kann allerdings auch nur ein einzelner Muskel, in ganz seltenen Fällen auch nur ein Teil eines einzelnen Muskels befallen sein. Fieber ist im allgemeinen nicht vorhanden. Auffällig

ist der körperliche Verfall der Kranken, der bis zur schwersten Kachexie führen kann. Aber auf Grund des sehr schleppenden, torpiden Verlaufes und des weitaus weniger schweren Krankheitsbildes hat diese Form eine wesentlich günstigere Prognose.

Beiden Formen gemeinsam sind die Allgemeinsymptome (4, 5, 10). Fast immer vorhanden ist ein ausgeprägtes Schwächegefühl. Eine Temperaturerhöhung ist, wenn überhaupt vorhanden nur mäßigen Grades. Das Blutbild zeigt wenig charakteristische Veränderungen. Oft findet sich eine leichte Leukozytose mit Monozytose und Eosinophilie. Die Blutkörperchensenkungsgeschwindigkeit kann normal sein, im allgemeinen aber ist sie leicht erhöht und bei den in Heilung ausgehenden Fällen pflegt diese Erhöhung als letztes Zeichen zu verschwinden.

Von besonderer Bedeutung, speziell im Hinblick auf die Differentialdiagnose zum Lupus erythematodes acutus erscheint die Untersuchung des Blutserums, die im Elektrophoresediagramm eine Verminderung der Serumalbumine zeigt, ohne daß die Gamma-Globuline nennenswert erhöht sind.

Eine Störung des Glykogenstoffwechsels der Muskulatur wird ersichtlich aus der Erhöhung des Nüchtern- und Ruhewertes der Milchsäure im Blut, deren Index nach Anstrengungen noch stärker ansteigt als dies bei Gesunden der Fall ist. Immer findet sich bei diesen Kranken eine Kreatinurie, die gewöhnlich sehr stark erhöht ist, während der Kreatininspiegel im Harn entsprechend erniedrigt erscheint. Die Untersuchungen über die Höhe des Serum-Eisenspiegels führten zu unterschiedlichen Ergebnissen. Er wurde aber in mehreren Fällen stark erhöht gefunden.

Ebenso zeigten auch die Untersuchungen über die Höhe der 17-Ketosteroidausscheidung nicht immer übereinstimmende Ergebnisse. Im allgemeinen scheint aber hier die Ausscheidung erniedrigt zu sein.

Den der Dermatomyositis zugrundeliegenden pathogenetischen Prozeß sieht SCHUERMANN (25) in einem Kollaps der peripheren, papillaren und subpapillaren Gefäße. Eine derart kreislaufbedingte oligämische Hypoxämie betrachten SCHIMPF und CLAUSNITZER (24) als Ursache der Permeabilitätssteigerung und der daraus resultierenden serösen Transsudation. Sie schließen sich damit der Auffassung an, daß es sich bei der Dermatomyositis um ein primär degeneratives Leiden handelt, im Gegensatz zu ihren ersten Beobachtern, die einen entzündlichen Prozeß zugrundelegten.

Wenn auch in letzter Zeit häufig eine Virusätiologie der Dermatomyositis diskutiert wurde (1, 8, 19, 34, 35), die auch sicherlich für einzelne Fälle nicht ohne weiteres abgelehnt werden kann, so kommt sie dennoch nach SCHUERMANN (28) als einheitliche Ursache nicht in Frage. Die Ätiologie bleibt damit nach wie vor ungeklärt.

Obwohl diese beiden eben beschriebenen klinischen Entwicklungsformen der Dermatomyositis genügend voneinander abgrenzbar sind und vor allem diese Abgrenzung auch durchaus gerechtfertigt erscheint, so gibt es doch einige Fälle, die sich nicht ohne Zwang in das eine oder andere Schema fassen lassen. Diese, nach ihrer Entwicklung von vornherein „intermediären Formen“, besonders aber die Tatsache, daß dem klinischen Erscheinungsbild einer akuten Dermatomyositis WAGNER-UNVERRICHT eine einwandfreie Poikilodermatomyositis folgen kann, sei es spontan, sei es unter dem Einfluß der Therapie, alle diese Übergänge und Verflechtungen sind der Grund dafür, daß verschiedene Autoren (4, 5, 10) die Poikilodermatomyositis lediglich als die chronische Form der WAGNER-UNVERRICHT'schen Erkrankung ansehen.

Hier soll nun von einem Fall berichtet werden, der wohl dieser intermediären Form zuzurechnen ist und der in seinem Verlauf und seinem Erscheinungsbild einige Besonderheiten aufweist.

Patientin Chr. P., geb. 8. 1. 1938.

Die Familienanamnese der Patientin ist unauffällig, ebenso die Eigenanamnese. Sie ist nie ernstlich krank gewesen, insbesondere hatte sie niemals irgendwelche Haut- oder Muskelerkrankungen gehabt. Für eine vorausgegangene Zweiterkrankung bestand kein Anhalt, ebensowenig für eine stärkere Unterkühlung oder Besonnung, auch nicht für eine vorangegangene Kaltwellung bzw. Kaltwellderatitis (24).

Im Herbst 1949 bemerkte die Patientin plötzlich eine erst fleckförmige Rötung des Gesichts, die in kurzer Zeit größer wurde, besonders die Augenpartien einnahm und mit einem starken Lidoedem einherging. Die Temperatur war mäßig erhöht und es bestand zunächst nur ein allgemeines Krankheitsgefühl und geringe Muskelschwäche, so daß der Erkrankung keine größere Bedeutung beigelegt wurde. Kurz danach machten sich aber auch an den Ellenbogen, Fingergelenken und den Oberschenkelinnenseiten gleiche Hautveränderungen bemerkbar. Das Schwächegefühl verstärkte sich, besonders in den Beinen beim Treppensteigen und führte dazu, daß die Kranke plötzlich auf dem Schulweg zusammenbrach und sich nicht mehr aus eigener

Kraft erheben konnte. In diesem Zustand wurde sie in ein Krankenhaus eingeliefert, wo man eine spinale Kinderlähmung diagnostizierte und sie mit Massagen und Elektrisieren behandelte. Im Verlauf einer dreimonatigen Behandlung besserten sich die Muskelbeschwerden soweit, daß der Schulbesuch wieder möglich wurde. Auch die Schwellung des Gesichts hatte sich weitgehend zurückgebildet, lediglich die „ekzematösen“ Erscheinungen bestanden unverändert weiter. Von dieser Ausnahme abgesehen, hielt die Beschwerdefreiheit ungefähr 1½ Jahr an, bis es im Oktober 1951 zu einem neuen Schub kam. Auch dieses Mal wurde das rotviolette Erythem von einer besonders intensiven Lidschwellung begleitet. Die Muskelschwäche war so stark, daß sie die Kranke an das Bett fesselte und daß Bewegungen nur mit größter Anstrengung möglich waren. Eine physikalische Therapie blieb jetzt erfolglos. Die erneute stationäre Behandlung in einer Nervenklinik erfolgte zunächst unter der Diagnose juvenile spinale progressive Muskelatrophie als Folge spinaler Kinderlähmung, wobei auch eine Selter-Feer-Swift-Erkrankung und eine Abortivform der tuberösen Hirnsklerose erwogen wurden.

Nach ambulanter Vorstellung in der Universitätshautklinik Leipzig im August 1952 und Stellung der Diagnose Dermatomyositis wurde die Patientin dorthin verlegt. Bei der Aufnahme zeigte sich folgender Befund: (Siehe auch GERTLER (9)).

Im Gesicht findet sich neben einer starken oedematösen Schwellung, die besonders die Augenlidpartien betrifft, ein typisches periorbitales Erythem. Dieses Erythem sieht man ebenfalls in dem an die seitlichen Nasenpartien angrenzenden Wangenbereich, von wo es sich entlang den Nasolabialfalten, diese selbst aber freilassend, zum Mundbereich hin fortsetzt und von beiden Mundwinkeln ausgehend, ein dreieckiges Gebiet bis zur Kinnspitze einnimmt. Das Dreieck, das gebildet wird durch die Oberlippe und die Linie Mundwinkel-Nasenzwurzel, ist von erythematösen Veränderungen ausgespart, so daß ein charakteristisches tränenspurähnliches Bild entsteht.

Im Bereich der lateralen Augenwinkel und der Kinnspitze fällt eine pityriasiforme Schuppung auf, die Lippen sind blaß exsiccirt und zeigen einzelne Rhagaden, sowie feinste erythematöse Flecken. Durch die Schwellung und eine ausgesprochene Amimie bedingt, fällt der von SCHUERMANN beschriebene, typische maskenartige Gesichtsausdruck auf.

Charakteristische weinrote, streifige Erytheme umgreifen von beiden Seiten den Hals, in ihrem Verlauf parallel zu den physiologischen

Halsfalten liegend. Während die fossa sternalis noch erythematös verändert ist, bleibt das Trigonum colli mediale frei von solchen Veränderungen. Nach hinten zu setzen sich die Erscheinungen auf den Nacken in gleicher Weise fort. Hier finden sich neben fleck- und streifenförmigen Veränderungen auch großflächige Erytheme von bizarrer Gestalt, die teils scharf begrenzt sind, teils aber auch allmählich in normale Haut übergehen. Das ganze Gebiet ist von feinsten Teleangiektasien verschiedenster Form und Gestalt durchzogen. Der Gesamteindruck der Erscheinungen wird auch hier bestimmt durch einen livid-weinroten Farbton.

An den Extremitäten fällt besonders im Bereich des Handrückens die Atrophie der Haut auf, die sich bevorzugt im Bereich der Handwurzel und Fingergelenke in Form münzenförmiger Herde befindet. Auch hier wieder zahlreiche Teleangiektasien und fleckförmige Erytheme, die aber in diesem Bereich bei weitem nicht den intensiven Farbton wie in der Halsgegend zeigen. Das KEINING'sche Nagelfalzsymptom (15) ist angedeutet positiv.

In gleicher Weise befallen sind weiterhin Nates, Oberschenkelinnen-seiten und Kniekehlen. Hier finden sich gut tastbare subcutane Kalkknoten. Am Unterschenkel wie auch in den übrigen befallenen Gebieten steht das weinrote Erythem im Vordergrund des dermatologischen Bildes. Daneben zeigen sich auch hier Teleangiektasien, straffe und zarte Atrophien, sowie fleck- und netzförmige Hyperpigmentierungen, die auch im Gebiet des Fußrückens als multiple hirsekorn- bis erbsengroße Flecken zu erkennen sind.

An der Wangenschleimhaut finden sich beiderseits fleckförmige, feinste Atrophien und dichtstehende Teleangiektasien. Lymphknoten sind nicht tastbar.

Klinische Untersuchungen:

Neurologisch:

Augen: Bewegungen nach allen Seiten frei, ganz geringer Endstell-nystagmus, besonders beim Blick nach rechts. Pupillen übermittelweit, rechts gleich links, Reaktion auf Licht und Convergenz ausgiebig, Conjunctival- und Cornealreflex beiderseits schwach, Einzeliidschluß nur links. Nervenaustrittspunkte frei. Trigemini: o.B. Facialis: o.B. Kaumuskel-funktion intakt.

Obere Extremitäten: Erheben der Arme zur Waagerechten weder nach vorn noch nach der Seite hin aktiv möglich. Deutliche Kontraktur in beiden Schultergelenken. Beugung und Streckung im Ellenbogen-

gelenk beiderseits möglich. Geringe Beugekontraktur in beiden Gelenken. Pro- und Supination der Hände möglich. Dorsal- und Plantarflektion beiderseits nur sehr schwach. Kontraktur in den Handgelenken. Faustschluß und Berührung der Daumenspitze durch Fingerkuppen an beiden Händen möglich. Grobe Kraft beiderseits herabgesetzt. Tonus links gegenüber rechts deutlich spastisch vermehrt und übernormal. Tricepsreflex nur schwach, Biceps- und Radiusperiostreflex beiderseits nicht auslösbar. Mayer beiderseits positiv, Knips-Trömmer beiderseits negativ.

Bauchdeckenreflexe fehlen.

Untere Extremitäten: Tonus rechts gleich links. Deutliche Kontraktur in beiden Hüftgelenken. Beide Beine können nur wenige Zentimeter aktiv von der Unterlage gehoben werden. (Links schwächer als rechts). Nach passivem Heben können sie nicht in dieser Stellung gehalten werden. Die grobe Kraft ist beiderseits herabgesetzt. Patellarsehnenreflex links und rechts schwach auslösbar. Achillessehnenreflex beiderseits lebhaft. Keine pathologischen Reflexe. Zehenlagegefühl, Zehenbewegung, Diskrimination o.B. Oberflächensensibilität nicht gestört.

Coordination: FNV beiderseits o.B. Kniehackenversuch nicht ausführbar. Eudiadochokinese. Bei Fuß-Lidschluß kein Schwanken, keine Fallneigung.

Allgemeine Motorik: Ausgesprochene Bewegungsarmut, Amimie. Gang nur mit Unterstützung unter starker Lordosierung der Lendenwirbelsäule möglich.

Psychisch: Unauffällig. Die Stimmung erscheint gedrückt und resignierend.

Otologisch:

Kein Anhalt für Fokalinfekt. Gebiß saniert, o.B.

Gynaekologisch:

Menarche vor 9 Monaten. Menses regelmäßig 28/3, sonst o.B.

Thorax-Durchleuchtung: (Universitätsröntgen-Institut Leipzig) Unauffälliger Herz- und Lungenbefund, soweit beim Liegen beurteilbar, Untersuchung im Stehen infolge der Lähmung nicht möglich.

Magen-Darmtrakt:

An Oesophagus und Magen, sowie am oberen Duodenum unauffälliger Röntgenbefund, insbesondere kein sicherer Hinweis auf Tumor.

Skelett:

Hände unauffällig, lediglich das Sesam-Bein der rechten Hand über dem Daumenmittelgelenk ist bröckelig angelegt. Am Knochenskelett der oberen Extremitäten normale Knochenstruktur bei grazilem Knochenbau. Keine hyperostotischen Bezirke. An den unteren Extremitäten finden sich im Bereich der Kniegelenke kleine, kalkdichte Einlagerungen in den Weichteilen.

Wirbelsäule: S-förmige Skoliose bei altersentsprechenden Knochenkonturen und -strukturen.

Schädelübersichtsaufnahme: Normale Lichtung der Kalotte. Im Seitenbild erscheint die tabula interna etwas höckerig und eine knochen-dichte Substanz angelagert, die bei sagittalem Strahlengang besonders links lokalisiert zu sein scheint. Die Diploevenen im Frontalbereich sind asymmetrisch und etwas breit. Die impressiones digitatae sind nicht sicher vermehrt, Gefäßlakunen im Hinterhaupt unauffällig. Sellaprofil und Schädelgruben regelrecht, beide Felsenbeine normal, kleine Stirnhöhlen, die übrigen Nebenhöhlen und Gesichtsschädel o.B. Eine zur Kontrolle des fraglichen Meningeoms bzw. einer unspezifischen Hyperostosis endocranialis frontalis angestellte Untersuchung 4 Monate später ergab in beiden Ebenen einen normalen Schädelbefund.

An den oberen Extremitäten läßt sich jetzt in den Weichteilen nahe der Ellenbogengelenke eine vermehrte Zeichnung in Form kleiner Sternchen und einzelner kleiner, kalkdichter Fleckschatten nachweisen. An den Unterarmen beiderseits ähnlicher Befund.

RR 130/100.

EKG: Sinustachycardie. Verdacht auf toxische Myocardschädigung.

Blutbild: Hb. 68%, Ery. 3,34 Mill., F. I. 0,98, Leuko. 3800—5000, Eos. 2%, sonst o.B. (keine Lymphopenie).

BSG: 12/28 mm (im wesentlichen gleichbleibend, nur gering erhöht).

Klinisch-chemische Untersuchungen:

Seroreaktionen auf Lues: negativ

Bilirubin direkt: negativ

Bilirubin indirekt: 0,25 mg %

Takata-Ara: negativ

Cadmium: negativ

Formol: negativ

war und die Wirksamkeit der bei Dermatomyositis erfolgreichen Medikamente fraglich erschien. Größter Wert wurde dabei einer von Beginn an über Wochen und Monate andauernden energischen physikalischen Therapie beigemessen. (Bäder, Massagen, Unterwassermassage, aktive und passive Bewegungsübungen, Galvanisieren und Faradisieren). Daneben wurden Leberpraeparate, MAP, Vitamin-B-Komplex, Vitamin-B₁-fortissimum, Vitamin-A, C, D₂, E, Pyramidon und Thebetion verabfolgt. Außerdem interkurrent insgesamt 8 Mega-Penicillin. Diese Medikation, ebenso wie eine unspezifische Reizkörpertherapie (insgesamt 10 unterkühlte Eigenblutinjektionen und 61 Tage lang täglich 2 ccm Filatow'scher Gewebsextrakt) blieben ohne signifikante Wirkung auf Haut und Muskelbefund. Unter ACTH (850 E in 14 Tagen) war eine bis 2 Tage nach Beendigung der Verabfolgung anhaltende Abblassung der Haut feststellbar. Eine Hebung der Muskelkraft trat nicht ein.

Obwohl einer speziellen Medikation keine entscheidende therapeutische Bedeutung zugesprochen werden konnte, kam es bei der Kranken allmählich zu einer Besserung des Haut- und Muskelbefundes. Während dabei der Hautbefund auch späterhin noch wechselnd blieb, trat nach etwa 3 Monaten eine Besserung der Muskelkraft ein, die anhaltend war und sich, wenn auch nur langsam, so doch stetig besserte. Im einzelnen wurde der Händedruck fester, die Patientin konnte, auf einen Stuhl gesetzt, sich aus eigener Kraft aufrecht erhalten und es wurde mit Gehübungen begonnen, wobei sich der zunächst unsichere, watschelnde Gang besserte.

Bei der Entlassung war die Kranke soweit wieder hergestellt, daß sie ohne fremde Hilfe Treppen steigen konnte und sich, allgemein beurteilt, wieder allein bewegen konnte. Anlässlich mehrfacher Wiedervorstellungen in der Leipziger Universitätshautklinik ließ sich die Konstanz dieser Besserung feststellen und bestätigen.

Zwischenanamnese:

Nach der Entlassung aus der Hautklinik Leipzig im Oktober 1953 bestanden somit zunächst keine Beschwerden mehr. Im Januar 1954 trat, wie die Patientin angibt, ein Bluterbrechen auf und ebenso wiederholtes stärkeres Nasenbluten. Kurz darauf sei es dann zu einer schmerzhaften Schwellung des rechten Beines gekommen, aus der sich eine Vereiterung oberhalb des rechten äußeren Knöchels entwickelt habe. Es wurde eine Thrombophlebitis festgestellt und nach ambulanter Salben-Behandlung hätten sich die Erscheinungen gebessert. Abgesehen von einer, seit Beginn der Krankheit noch be-

stehenden, ganz leichten umschriebenen Rötung der Gesichtshaut, konnte die Patientin bis zum Sommer 1956 keine neuen Hauterscheinungen mehr bemerken. Zu diesem Zeitpunkt sei dann wieder eine wesentlich stärkere, weinrote Verfärbung im Gesicht aufgetreten, die im Juli 1956 von ihrem Hausarzt mit lokaler Medikation behandelt wurde, bis die Veränderungen wieder etwas abbläßen. Im Oktober 1956 trat dann erneut eine starke livide Rötung und Schuppung der Gesichtshaut auf, die mit einer schmerzhaften Spannung und Schwellung im Augen-Nasen-Wangenbereich einherging. Wegen einer Sturzverletzung am Knie wurde die Patientin zur Begutachtung, hinsichtlich ihrer Arbeitsfähigkeit einer vertrauensärztlichen Untersuchung unterzogen und wegen dieser Hauterscheinungen in fachärztliche Behandlung überwiesen. Hier wurde die Patientin ca. sechs Wochen lang mit lokaler und interner, uns unbekannter Medikation behandelt und schließlich wegen Ausbleibens eines therapeutischen Effekts in die Universitäts-Hautklinik Mainz eingewiesen.

Befund bei der Einweisung am 10. 1. 1957:

19-jährige Patientin von asthenischem Habitus, 163 cm groß, 54 kg schwer, in mittlerem Allgemeinzustand. Auffällig ist die Discrepanz zwischen dem an sich schlanken Wuchs der Patientin und den sehr stark entwickelten Mammae, die noch verstärkt wird durch eine ausgesprochene Atrophie der Schulter-Oberarmmuskulatur. Die seitengleich entwickelten Oberarme weisen bei einer Länge von 33 cm (Acromion-Olecranon) einen Umfang von nur 23 cm auf. Ebenfalls atrophisch, wenn auch nicht so ausgeprägt sind die Unterarme, deren Umfang in Unterarmmitte links 19 und rechts 18 cm beträgt, bei einer Länge von 42 cm, gemessen vom Olecranon bis zur Mittelfingerspitze. Die unteren Extremitäten können als normal bezeichnet werden. Besonders auffallend am äußeren Erscheinungsbild ist der Gesichtsausdruck. Durch die Schwellung im Augen-Nasen-Wangenbereich, über dem die Haut straff gespannt erscheint und besonders durch die auch jetzt wieder bestehende Amimie, entsteht der Eindruck einer starren Maske, in der sich nur Lippen und Augenlider bewegen. Der Ausdruck der Gedrücktheit und des Leidens verstärkt das von SCHUERMANN beschriebene charakteristische Gesichtsbild Dermatomyositiskranker. Ähnlich wie durch die eben beschriebene Schwellung eine facies dolorosa hervorgerufen wird, verschwimmt auch der Unterkiefer-Halswinkel durch eine prall-elastische Auftreibung und setzt sich in einen ebenso prall geschwollenen Hals fort, der säulenartig dem Rumpf aufsitzt. An Unterarmen und Oberschen-

keln besteht eine mäßig ausgeprägte Hypertrichosis bei ansonsten femininem Behaarungstypus.

Spezieller Hautbefund:

Das Haarkleid des Kopfes ist normal, von dunkelblonder Farbe, die Haare selbst sind trocken. Am Haarboden fällt eine pityriasiforme Schuppung auf.

Das Hautorgan des Gesichts ebenso wie der Ohren ist in seiner Grundfarbe blaß, jetzt aber verändert durch fleckförmige, stecknadelkopf- bis linsengroße Erytheme, die besonders im Bereich der Augenlider bis an den unteren Rand der Brauen konfluieren und dort eine diffuse periorbitale Rötung verursachen. Die Farbe dieses Erythems ist lividrot. Besonders im Bereich der Augenlider bemerkt man spritzerartige Teleangiektasien, wie sie auch auf der Stirn vorkommen, die in gleicher Weise erythematös verändert ist, wenngleich auch hier das Erythem in seiner Farbintensität nicht so ausgeprägt erscheint. Gegenüber der gleichartig veränderten Wangen- und Kinnregion, besonders ausgeprägt im Nasen-Wangenwinkel und parallel zur Nasolabialfalte, hebt sich eine deutliche Aussparung der Oberlippe ab, wie sie auch unterhalb der Unterlippe in einem ca. 1 cm breiten Streifen zu erkennen ist. Im übrigen fällt eine geringgradige Lichenifikation auf, die im Bereich der Unterlippe zu einer radiären Fältchenbildung führt, auf den Wangen aufgelockert und strichförmig erscheint und am Ohr einzelne Rhadagen zeigt, so besonders an Helix und Anthelix. Hier am Ohr bemerkt man auch einzelne keratotische Auflagerungen und ebenso wie an den Augenlidern eine pityriasiforme bis kleinlamellöse Schuppung.

Die exsiccierten Lippen sind prall elastisch und rissig, blaß in ihrer Grundfarbe, jetzt aber von feinen fleckförmigen Erythemen durchsetzt, die sich bei näherer Betrachtung als feinste Teleangiektasien herausstellen. Die Öffnung des Mundes ist weitgehend, jedoch nicht vollständig möglich. Auch auf der Schleimhaut des Mundes finden sich teleangiektatische Bildungen, die mit depigmentierten Bezirken von unterschiedlicher Form und Begrenzung abwechseln. So erkennt man besonders nahe dem rechten Mundwinkel leukoplakieähnliche Herde.

Die Haut des Halses imponiert auf den ersten Blick durch eine lividrote Verfärbung. Sie wird hervorgerufen durch eine besondere Masierung von Teleangiektasien, die sich bevorzugt am Rande fleck- und streifenförmiger Aufhellungen finden, in denen die Haut einen

normalen Farbton aufweist. Diese Aufhellungen liegen ringförmig und parallel zueinander im Verlauf der physiologischen Halsfalten und umgreifen den Hals bis herab zum Sterno-Claviculargelenk. Daneben erkennt man aber auch unterschiedlich intensiv braunrot verfärbte, hyperpigmentierte Hautpartien, die fleckförmig dazwischengestreut erscheinen. Dieses Nebeneinander von Hyperpigmentation und von Teleangiektasien, die Bezirke normaler Haut umsäumen, verleiht der Haut ein buntscheckiges Aussehen, sodaß bei näherer Betrachtung von einer einheitlichen Tingierung doch nicht gesprochen werden kann.

Diese Erscheinungen setzen sich in Richtung zur Schulter, zum Brustansatz und zum Rücken hin fort, nehmen dort an Intensität ab und verlieren sich allmählich distalwärts in normale Haut. Die Mammae selbst zeigen gleichartige Veränderungen, wenn auch hier die Haut nicht die pralle Elastizität erkennen läßt, wie sie im Hals- und Gesichtsbereich besteht. Vielmehr sieht man sie hier durch feinste, nebeneinanderliegende Fältchen gerafft, die nahezu parallel verlaufen und vom Warzenhof ausgehend, sich in Richtung auf den Brustansatz in normale Haut verlieren. Die Mammillen sind normal, während die Haut der Mammae neben der beschriebenen Atrophie Teleangiektasien der verschiedensten Formen und Größen erkennen läßt. Neben punkt- und tropfenförmigen findet man geschlängelte und gestreckte, jeweils deutlich sichtbare Gefäßreiserchen, die gelegentlich, massiert auftretend den Eindruck eines Erythems erwecken.

Die Haut des Rückens ist in seinem oberen Bereich diffus rötlich verfärbt, im unteren Bereich aber geht diese Verfärbung ohne scharfe Begrenzung in normale Haut über. Auch diese Rötung ist durch kleinste, spritzerartig nebeneinanderliegende Teleangiektasien bedingt. Zwei ca. fünfmarkstückgroße bräunliche Pigmentierungen finden sich in Höhe der Anguli scapulae, kleinere ähnliche, den Café-au-lait-Flecken vergleichbare sind regellos, hirsekorn- bis erbsengroß über die ganze Rückenhaut und die obere Gesäßpartie verteilt.

Die Haut der Glutaealregion ist in gleicher Weise wie die Rückenhaut verändert. Auch hier erkennt man inmitten rot verfärbter Bezirke Pigmentflecken von verschiedener Größe und Farbintensität. Die Verteilung dieser etwa bohngroßen Pigmentierungen ist ebenfalls unregelmäßig. In der Mitte der unteren Quadranten der Glutaeen finden sich rechts und links je eine bizarr begrenzte, wiederum bräunlich verfärbte Hautpartie von ca. 4 cm Durchmesser. Das Hautniveau ist in diesem Bereich etwas eingesunken, die Haut selbst

erscheint atrophisch und ist leicht fältelbar. Sie ist hier von besonders prall erweiterten Teleangiektasien durchsetzt.

An den oberen Extremitäten fällt die verstärkte Behaarung auf, die sich vor allem an den Unterarmen findet. Die Haare selbst sind dunkel und lang. Im oberen Drittel des linken Oberarmes sieht man auf der Beugeseite eine reizlose Narbe von etwa 2,5 cm Länge nach Probeexcision. Das in seiner Grundfarbe auch hier blasse Hautorgan läßt nach peripher an Intensität zunehmend feinste Teleangiektasien erkennen, die nur bei näherer Betrachtung als solche zu sehen sind und sonst als fleckförmige Erytheme imponieren. Sie lokalisieren sich speziell an den Oberarminnenseiten und umgreifen aber auch das Handgelenk, um sich auf Hand- und Fingerrücken fortzusetzen. Über beiden Ellenbogen ist die Haut glänzend, leicht fältelbar und wiederum etwas bräunlich verfärbt. Ebenso wie an den Ohren zeigen sich einzelne keratotische Auflagerungen. Die übrige Haut fühlt sich samtweich an und erscheint auch hier poikilodermatisch. Dieser Eindruck wird noch verstärkt, wenn man die Haut über den Fingergelenken betrachtet. Dort ist sie über jedem der Grundgelenke betroffen, in einem münzenförmigen Bereich deutlich verdünnt, zigarettenpapierartig knitterbar, hyper- und depigmentiert, sowie von zahlreichen Teleangiektasien durchsetzt. In gleicher Weise ist die Haut über den mittleren und terminalen Fingergelenken verändert. Nach ihrer fleck- und netzförmigen Beschaffenheit läßt sich die Poikilodermie am ehesten mit dem Bilde einer cutis marmorata vergleichen. Die Nägel sämtlicher Finger sind regelmäßig geformt und lassen keine pathologischen Veränderungen erkennen, das KEINING-sche Nagelfalzsymptom läßt sich nicht auslösen. Das Nagelbett ist blaß, und nur am Daumen sieht man eine zartgeformte Lunula. Am Handrücken läßt sich keine Venenzeichnung nachweisen. Die Hohlhände sind blaß, und bis auf einige, in den Gelenkbeugen lokalisierte Teleangiektasien von normaler, unauffälliger Beschaffenheit.

In gleicher Weise wie die Gesäßpartie sind auch beide Oberschenkelinnenseiten verändert, wobei auch hier — im Gegensatz zu den oberen Extremitäten — die Hyperpigmentation überwiegt. Links etwas intensiver auftretend als rechts, finden sich unscharf begrenzte bräunliche Pigmentierungen, die etwa handflächengroß, in der Leistenregion beginnend, sich distalwärts fortsetzen. In den Randpartien dieser Herde löst sich die Pigmentation, die im Zentrum sehr homogen ist, zu kleinen, bis bohnen großen Flecken auf, die dunklere Strukturen besitzen und selbst von netzförmig angeordneten, depig-

mentierten Hauptpartien eingefaßt werden. Diese Veränderungen gehen unscharf und allmählich in normale Haut über, die im übrigen im Bereich des Oberschenkels das Bild eines *pernio follicularis* zeigt und, ebenso wie an den Armen, stärker behaart ist. Auch hier sind die Haare dunkel, lang und stark. Ein weiterer Herd findet sich noch im unteren Drittel der linken Oberschenkelinnenseite, der etwa kinderhandflächengroß ist und neben der auch hier bräunlichen Verfärbung in seinem Zentrum eine Massierung von Teleangiektasien in unregelmäßiger, fleckförmiger Anordnung erkennen läßt. Auf der korrespondierenden Seite des rechten Oberschenkels sieht man eng nebeneinanderstehende depigmentierte Bezirke, die etwa reiskorn-groß, ringförmig von einem Kranz verschieden großer, punktförmiger Teleangiektasien umgeben sind. Dadurch erhält auch diese Partie das Aussehen einer reticulären Zeichnung.

In der linken Kniekehle sieht man eine kreuzähnlich figurierte, teilweise fleckförmige Pigmentierung, die hier eine livide Farbkomponente hat. Das Zentrum bildet eine reizlose, etwa markstückgroße, zart atrophische, schlaffe Narbe. Die gleiche Verfärbung, nur von geringerer Intensität und auf zwei kreisrunde, unscharf begrenzte Herde beschränkt, findet sich in der rechten Kniekehle.

Beide Unterschenkel weisen distalwärts an Intensität zunehmend einen lividen Farbton im Sinne einer Akroasphyxie auf. In diesem asphyktischen Bereich zeigt sich auf den Innenseiten der Unterschenkel und auf die untere, hintere Wadenregion übergreifend eine eigentümliche, wabige Zeichnung. Dieses Bild wird hervorgerufen durch feinste, strichförmig verästelte, eben wabenähnlich polygonal angeordnete Atrophien, die depigmentiert und gegen das übrige Hautniveau eingezogen sind. Die dadurch etwas erhabenen Zwischenräume zeigen teils nur eine starke livide Verfärbung, teilweise sind sie aber auch braun hyperpigmentiert. Fast ausnahmslos sind sie von einem Saum feiner, punktförmiger Teleangiektasien umgeben, die dazu beitragen, das wabenähnliche Bild zu verstärken. In der Mitte der rechten Unterschenkelaußenseite findet sich eine tief eingezogene Narbe. Auch im Bereich des rechten äußeren Malleolus und an beiden inneren Malleoli bestehen mehrere, bis pfenniggroße, teilweise pigmentierte, eingezogene Narben. Oberhalb beider lateraler Malleolen findet man noch einmal unregelmäßig begrenzte Herde, die bräunlich-livide verfärbt sind und in denen man zarte, weiße, spritzerartig angeordnete Atrophien erkennt, die wiederum von einem Netzwerk feinsten Teleangiektasien umrahmt werden.

Von einigen zart atrophischen Flecken auf den Fußrücken abgesehen, erscheint die übrige Haut des Fußes normal und ohne pathologische Veränderungen.

Klinische Untersuchungen:

Neurologisch:

An den Hirnnerven kein krankhafter Befund. Von den Armreflexen sind der RPR und BSR beiderseits erloschen. Der TSR ist noch spurweise auszulösen. Die Bewegungen im Schultergelenk werden mit ausreichender Kraft durchgeführt, während sie im Ellenbogen besonders bei der Streckbewegung mit deutlich reduzierter Leistung ausgeführt werden. An den Händen können sämtliche Bewegungen in voller Exkursion getätigt werden, die Kraft erweist sich dabei als nicht eindeutig verringert. Die Kraft der Beine ist verhältnismäßig gut entwickelt. Der Gang ist nur unter starker Lordosierung der LWS möglich. Die PSR sind beiderseits mittellebhaft, die ASR sehr lebhaft mit kloniformen Nachzuckungen. Keine pathologischen Zehenzeichen. Die Sensibilität ist nicht beeinträchtigt.

Ophthalmologisch:

Wenn auch die Außenhaut der Lider in den atrophischen Hautprozeß mit einbezogen ist, erscheint lediglich der Lidschluß nicht ganz vollständig. Es besteht keine Ptosis, kein Exophthalmus und kein Nystagmus. Die Augäpfel selbst sind frei beweglich, und außer einer geringen conjunctivalen Injektion sind keine pathologischen Veränderungen nachweisbar. Insbesondere keine Veränderungen im Bereich der Retina.

Otologisch:

Außer den schon beschriebenen Mundschleimhauterscheinungen an der Rachenhinterwand zeigt sich eine deutliche, gelbweißliche Verfärbung der Schleimhaut mit Teleangiectasien. Sonst läßt sich kein pathologischer Befund erheben.

Gynaekologisch: o. B.

Bei der Perkussion des Thorax findet sich eine geringe Klopfabschwächung über dem rechten oberen Lungenbereich. Sonst an Thorax und Abdomen keine pathologischen Befunde.

Thorax-Durchleuchtung:

Tuberkulöse Herde im rechten Spitzenoberfeld, über deren Entwick-

lungsphase beim Fehlen früherer Vergleichsaufnahmen keine verbindlichen Aussagen gemacht werden können.

Eine nach 6 Wochen durchgeführte Kontrollaufnahme ergibt keinen Anhalt für das Vorliegen eines aktiven Prozesses.

Schultergelenke in 2 Ebenen:

Regelrechte Knochenstruktur, normale Kontur- und Kontrastverhältnisse. Verknöcherungen in den Weichteilen finden sich nicht.

Schädelübersicht:

Normocephaler Schädel, mitteldicke Schädelcalotte, normaler Gefäßfurchenverlauf. Nasennebenhöhlen und Warzenfortsätze, soweit übersehbar, seitengleich pneumatisiert. Knochenstruktur überall regelrecht.

RR = 125/80.

EKG: Sinusrhythmus, Normaltyp. Kein Anhalt für Störung des Erregungsablaufes in Kammern oder Vorhöfen.

Blutbild: Hb. 80%, Ery. 4,2 Mill., Leuko. 5700, Stab. 1%, Eos. 3%,
Neutroph. segm. 67%, Lympho. 25%, Mono. 4%.

Blutungszeit: 2 Min.

Gerinnungszeit: 3 Min., 50 Sek.

BSG: 15/27 mm (Zwischenzeitliche Rückkehr zur Norm).

Klinisch-chemische Untersuchungen:

Seroreaktionen auf Lues: negativ

Takata-Ara: 60 mg %

Cadmium: negativ

Thymol: dreifach positiv

Weltmann: 8 R

Bromthalein: 0,0% = normal.

Blutzucker: 95 mg %

Serumeiweiß: 7,6 g %

Serumeisen: 88 gamma %

Milchsäure im Serum: Nüchtern- und Ruhewert normal,
nach Anstrengung keine signifikante Änderung

SGOT: keine Erhöhung über den Normalwert

MDH: keine Erhöhung über den Normalwert

Volhard: normal. Überschießende Diurese

Urinstatus: Eiweiß negativ,

Zucker negativ,

Gallenfarbstoffe negativ,

Sediment: Leukocyten positiv

Plattenepithelien positiv

Oxalate positiv

Bakterien positiv

Gesamtcorticoide im Urin: 10,0 mg/24 Std

Neutrale 17-Ketosteroide: 17,4 mg/24 Std

Oestrogene Hormone: 136 gamma/24 Std

Kreatinin: 59,7 mg %

Kreatin: 28,1 mg% (bei 1455 ccm Ausscheidung in 24 Std = 408,9 mg)

Blutzuckerkurve: nüchtern 95 mg %

nach Injektion von 0,1 E Altinsulin i. v. pro kg
Körpergewicht:

nach 10 Min 96 mg %

nach 20 Min 91 mg %

nach 30 Min 65 mg %

nach 40 Min 70 mg %

nach 50 Min 79 mg %

nach 60 Min 82 mg %

nach 70 Min 86 mg %

nach 80 Min 88 mg %

nach 90 Min 88 mg %

nach 2 Std 96 mg %

nach 2½ Std 96 mg %

Elektrophoresediagramm: (30. 1. 1957) (27. 6. 1957)

Albumine: 53,5 % 49,3 %

Globuline:

alpha₁ 5,8 % 4,2 %

alpha₂ 7,3 % 8,2 %

beta 8,4 % 12,1 %

gamma 25,0 % 26,2 %

Histologie: (Stanze aus dem rechten Oberarm)

Das stratum corneum ist hyperkeratotisch, teilweise parakeratotisch. Die erweiterten Follikel sind mit Hornperlen ausgefüllt. Im stratum Malpighi sieht man stellenweise intrazelluläres Oedem. An einer Stelle besteht der Retezapfen aus chromatinreicheren Zellen, denen

die Interzellularbrücken fehlen und die mehr dem Typ der Basalzellen ähneln. Das Bindegewebe im stratum papillare ist homogenisiert und in den tieferen Lagen hyalinisiert. Die kleinen Blutgefäße zeigen eine verdickte und verquollene Wandung und sind von kleinen Infiltraten aus Lymphocyten und Histiocyten umgeben. Ebenso wie die kleinen Blutgefäße sind die Lymphgefäße erweitert. Die Schweißdrüsen zeigen Atrophie.

Das bei der Stanze gewonnene und für Muskelgewebe angesehene Material aus der Tiefe erwies sich im mikroskopischen Schnitt als hyalinisiertes Bindegewebe neben normalem Fettgewebe.

Therapie und Verlauf:

Die Therapie richtete sich zunächst wegen der im jetzigen Krankheitsbild absolut vorherrschenden Hauterscheinungen auf eine lokale, äußerliche Medikation und beschränkte sich daneben auf allgemein roborierende Maßnahmen. In der Behandlung der besonders intensiv befallenen Gesichts- und Halspartien erwies sich schließlich nach erfolglosen Versuchen mit anderen Externa ein Hydrocortison-Mollositingemisch 1:1 als besonders erfolgreich, das in der Folge auch weiterhin appliziert wurde und zu einem zumindest temporären Ablassen des tief-weinroten Erythems führte.

Wegen der beschriebenen pityriasiformen Schuppung und der keratotischen Auflagerungen verwandten wir Salicyl-Vaseline. Die ebenfalls befallenen Unterschenkelpartien, die offensichtlich noch an dem z. Z. bestehenden Krankheitsprozeß beteiligt waren, blaßten auf Behandlung mit Ichthyol-Esiderm zunächst nur langsam, dann aber sehr gut und wesentlich besser ab, als die Hauterscheinungen im Gesicht-Halsbereich. Je nach Hautverträglichkeit wurden daneben noch, so besonders im Gesicht, Hydrocortisonsalbe-Aureomycinmischungen, Lanolin, Euzerin-Desitin, Albuzid-Vaseline und Zinköl versucht, sowie auch wieder besonders im Gesicht und am Hals feuchte Umschläge mit Ringerlösung. Da die übrigen beschriebenen Hautveränderungen wohl als Endzustand der Haut bei dieser Krankheit anzusprechen sind und bei den wiederholt aufgetretenen Schüben keine wesentlichen Veränderungen aufwiesen, blieben sie in unserer Therapie unberücksichtigt. Darüberhinaus verabfolgten wir Vitamin-C, Phosaden und Ronicol, sowie wegen der damit beschriebenen Erfolge Vitamin-E in Form des Ephynal 3 x täglich 1 Tablette insgesamt 2220 mg. Ebenso gaben wir über einen kürzeren Zeitraum hinweg tägliche Injektionen von Berolase, insgesamt 700 mg.

Der Krankheitsverlauf gestaltete sich in unserem Falle sehr wechselnd, wobei während der fast 4-monatigen Behandlung längere Remissionen mit neuen Schüben abwechselten. Rezidive und Remissionen waren von unterschiedlicher Dauer. Im allgemeinen aber kann gesagt werden, daß im Verlauf der Behandlung die Dauer der Remissionen zunahm. Die anfänglich doch sehr intensiv ausgeprägten Hauterscheinungen blaßten, wie schon erwähnt, zunächst nur zögernd, dann aber sehr gut ab, um dann plötzlich mit größerer Intensität wieder aufzuflammen. Wechsel der Medikation brachte meist nur kurz andauernde Besserung, sodaß anfangs oftmals ein Rückgang der akuten Hauterscheinungen täglich mit einem neuen Aufflammen wechselte. Besonders unter der Medikation mit Vitamin-E jedoch und der lokalen Applikation von Hydrocortison-Mollositin im Gesicht kam es zu einer Konstanz der Besserung, die nur hier und da noch und in wesentlich längeren Abständen als vorher von kleineren und meist auch kürzer andauernden Schüben unterbrochen wurde.

Diese in Schüben aufgetretenen Rezidive boten im allgemeinen ein ziemlich gleichförmiges Bild. Sie manifestierten sich ausnahmslos im Gesicht-Halsbereich und an den Unterschenkeln besonders im Gebiet der schon vorher als „wabig verändert“ bezeichneten Regionen. Während im Gesicht und Hals im Verlauf dieser Remissionen eigentlich nur die irreversiblen Atrophien und Teleangiektasien bestehen blieben und so eine diffuse helle Rötung verursachten, zeigte sich ein neuer Schub in Form einer meist über Nacht aufgeflamnten livid-roten Verfärbung, die besonders intensiv am Hals ausgeprägt war, im übrigen aber sich pelerinenartig ausdehnte und im Gesicht wieder mit starker Schwellung und einem ausgesprochenen Spannungsgefühl einherging. Außer einem Gefühl des Brennens der Haut stellte sich auch bald wieder eine feine Schuppung ein. Das an den Unterschenkeln beschriebene und auf der Höhe eines Schubes ganz charakteristische Bild ließ sich in der Phase der Besserung fast gar nicht mehr erkennen. Verschwunden war der livide Farbton, der die Waben so plastisch hervortreten ließ, ebenso wie die wohl durch eine Schwellung hervorgerufene Erhabenheit. Zurück blieben, nur bei Lupenvergrößerung erkennbar, die feinste, strichförmig verästelte Atrophie und ganz feine Teleangiektasien, sodaß die Haut bei oberflächlicher Betrachtung normal erschien.

Dabei blieb das Erscheinungsbild der Krankheit in Form der fast ekzematös aussehenden Veränderungen auf diese Hauterscheinungen beschränkt. Jedenfalls konnten wir während der ganzen Zeit keinen

eindeutigen Muskelbefall feststellen. Abgesehen von einem — seit dem letzten mit Muskelbefall vergesellschafteten Schub im Jahre 1952 nach wie vor bestehenden Schwächegefühl im Schulter-Oberarmbereich ließen sich keine Einzelheiten einer muskulären Beteiligung erfassen. So waren besonders keine Schmerzen vorhanden, weder bei aktiver noch passiver Bewegung, noch ließ sich eine eindeutige Minderung der Muskelkraft feststellen, wenn man von der sowieso vorhandenen und durch die Atrophie bedingten Einschränkung und Minderung absieht.

Der Muskeltonus war dabei normal, und es zeigte sich weder Hyper- noch Hypotonie. Beim Betasten der Muskulatur konnten wir keinerlei Zeichen eines Oedems finden, noch war die Muskulatur auf Druckschmerzhaft. Ebenso wenig bestand eine Kontraktur der früher befallenen Muskelpartien, und auch eine Sklerosierung ließ sich nicht nachweisen. Das Fehlen der Radiusperiost- und Biceps-Sehnenreflexe, sowie die Hyporeflexie des Triceps-Sehnenreflexes stehen wohl im Verhältnis zur Atrophie der Oberarmmuskulatur.

Leider ließ sich bei der ausgeführten Probeexzision am linken Oberarm kein Muskelgewebe gewinnen. Eine zur Klärung der Frage einer Muskelbeteiligung notwendig gewordene tiefere Exzision, eventuell auch an anderen Partien wurde von der Patientin abgelehnt. So läßt sich denn, besonders da wir keine elektromyographischen Untersuchungen anstellen konnten, das absolute Fehlen eines neuen muskulären Befalls nicht eindeutig nachweisen. Immerhin aber können wir feststellen, daß auf Grund der von uns angestellten Untersuchungen ein sicherer Muskelbefall nicht bestand.

Von den übrigen klinischen Untersuchungen verdient noch erwähnt zu werden, daß die anfänglich auf 15/27 nur ganz leicht erhöhte BSG mit der Besserung der Hauterscheinungen ebenfalls zur Norm überging, im weiteren Verlauf aber wieder auf 25/42 anstieg und ungefähr in dieser Höhe auch weiterhin bestehen blieb.

Die Temperatur war nie wesentlich erhöht. Das Hämogramm zeigte bei der Aufnahme keine Besonderheiten, jedoch ließ sich in zeitlichem Zusammenhang mit dem Absinken der BSG auf den Normalwert eine Eosinophilie nachweisen. Die Kreatinin-Werte im Harn blieben während der ganzen Zeit ziemlich gleichmäßig unter der Grenze der Norm, während andererseits eine ausgesprochene Kreatinurie bestand. Als auffälligen Befund möchten wir noch die während unserer Behandlung eingetretene Gewichtszunahme der Patientin um 10 Pfund erwähnen.

Bei der Entlassung der Patientin ließen sich außer den atrophischen Endzuständen der Haut keine frischen Erscheinungen mehr nachweisen, die dafür sprachen, daß der Prozeß noch aktiv war. Anläßlich einer erneuten Vorstellung ca. 6 Monate nach der Klinikaufnahme mußten wir jedoch ein neuerliches, wenn auch nur schwaches Auf-flackern der Hauterscheinungen feststellen, die aber nach wie vor ohne Muskelbeteiligung blieben und die wir gut beherrschen konnten.

Diskussion

Für die hier zugrunde gelegte Differenzierung der Dermatomyositis nach Verlaufsform und Erscheinungsbild in die beiden Formen WAGNER-UNVERRICHT und PETGES-JACOBI setzt sich, wie schon eingangs angeführt, hauptsächlich die französische Schule ein. So betonen besonders DE GRACIANSKY und BOULLE, DEGOS, LE COULANT und TEXIER, daß diese beiden Formen zwei ausreichend selbständige Typen darstellen, die in ihren extremen Krankheitsbildern durch die Verschiedenheiten der Verlaufsform, durch die Bedeutung der Oedeme bei dem Syndrom von WAGNER und durch das buntscheckige Aussehen, sowie die Sklerose des Syndroms von PETGES besonders gekennzeichnet sind. Wir beziehen uns auf diese Erscheinungsbilder der beiden Syndrome in ihrer charakteristischen extremen Ausprägung, wenn wir sie mit dem von uns hier aufgezeigten Krankheitsbild vergleichen. Bei einem solchen Vergleich ergeben sich einerseits viele Gemeinsamkeiten und Überschneidungen unseres Falles mit diesen beiden, einander gegenübergestellten Formen, und andererseits einige Besonderheiten, die die Annahme einer intermediären Form wohl gerechtfertigt erscheinen lassen.

Betrachten wir zunächst die Hauterscheinungen, so findet man in unserem Fall im akuten Beginn schon frühzeitig atrophische Veränderungen und keratotische Auflagerungen, sowie das für die chronische Form kennzeichnende zartrote Lidoedem, während das weinrot-violette Brillenerythem erst viel später auftritt, das den eigentlichen akuten Beginn charakterisiert. Dieses zeigt sich in den späteren Stadien und besonders jetzt im poikilodermatischen Zustandsbild ganz typisch unter Freilassung der Nasen-Lippenwinkel und mit der beschriebenen Aussparung der Lippenumgebung, die wiederum für das akute Krankheitsbild typisch ist.

Neben manchen anderen Gemeinsamkeiten dieser Art, erscheinen einer besonderen Beachtung wert die Unterschenkelveränderungen,

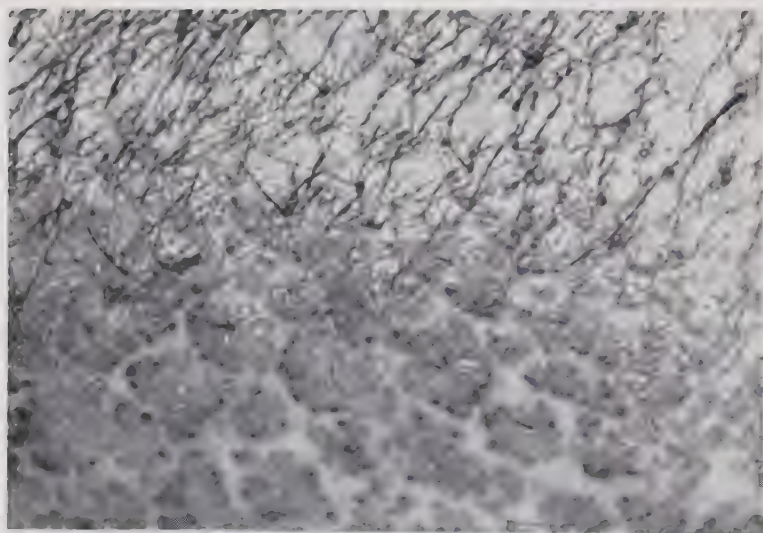
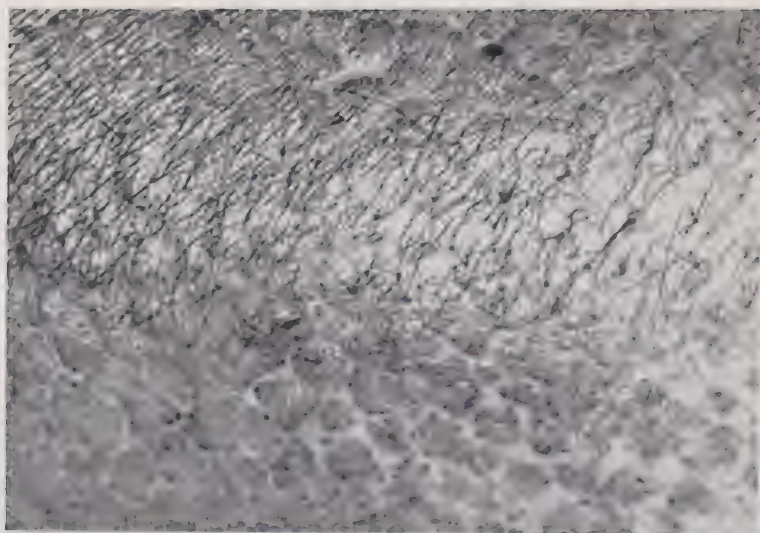


die hier eine ganz eigentümliche und besondere Form der Poikilodermie darbieten. Nach JADASSOHN (siehe auch 14) ist sie definiert durch erythematöse Flecken, netzförmig angeordnete Pigmentationen, Teleangiektasien, kapilläre Blutungen, follikulärgestellte rotbraune Punkte, weißlich atrophische Stellen und klein-lamellöse Schuppung, wobei vielfach die auffallende Ähnlichkeit mit den Veränderungen der chronischen Röntgen-Dermatitis hervortritt. Die von uns auf Seite 18 beschriebenen poikilodermatischen Veränderungen der Unterschenkel zeigen insofern eine Besonderheit in ihrem Erscheinungsbild, als sie eine eigentümliche, regelmäßige, als wabig bezeichnete Anordnung erkennen lassen. Feinste, strichförmig verästelte, auf den ersten Blick eben wabenähnlich polygonal angeordnete Atrophien sind hier depigmentiert und gegen das übrige Hautniveau eingezogen. Die etwa streichholzkopfgroßen erhabenen Zwischenräume, die teils eine starke livide, im übrigen reversible Verfärbung zeigen, teils aber auch braun-hyperpigmentiert sind, werden von einem Saum feiner, punktförmiger Teleangiektasien umgeben, wie aus den Abbildungen 3 und 4 deutlich erkennbar ist. Hier zeigen sich in der Vergrößerung besonders deutlich die atrophischen, depigmentierten Einsenkungen.

Ein ähnliches Bild beschreibt auch SCHUERMANN (25), das allerdings nicht ganz mit dem hier gezeigten übereinstimmt, wenn er von glänzenden und gegenüber der Umgebung eingesunkenen, meist perifollikulär angeordneten, stecknadelkopf- bis linsengroßen Flecken und porzellanfarbenen und fleckigen Hyperpigmentierungen spricht, die von einem Netzwerk von Teleangiektasien umschlossen werden.

Betrachtet man nun den Verlauf, so stehen zunächst dem akuten Beginn und der kurzzeitigen Entwicklung eines schwersten Krankheitsbildes mit Haut- und Muskelercheinungen auf der einen Seite der Übergang in die chronische, wesentlich mildere Form auf der anderen Seite gegenüber, die sich schließlich nur noch in von Remissionen unterbrochenen Schüben darstellt und dabei das Bild einer fortschreitenden, reinen Poikilodermie bietet, ohne daß neuerliche Muskelbeteiligung nachweisbar ist. Im Vergleich mit den in Leipzig festgestellten Hauterscheinungen läßt sich heute eine beträchtliche Zunahme der Poikilodermie konstatieren.

Ob und wie weit sich die von der Patientin angegebenen, kurz nach der Entlassung aus der Universitätsklinik Leipzig aufgetretenen, wiederholten Nasenblutungen und das Bluterbrechen in den Rahmen des dermatomyositischen Krankheitsgeschehens einfügen lassen, er-



scheint zumindest fraglich. Andererseits sind ja, so besonders von SCHUERMANN (25) Vorkommnisse dieser Art beschrieben worden. Es finden sich bei der Dermatomyositis Hämorrhagien nicht nur an Muskeln und der Haut, sie kommen auch als Nasenbluten, Hämorrhoe aus dem Munde, als Darmblutung, als Metrorrhagie und schließlich auch an vielen anderen Organen vor. Die Blutung kann dabei so generalisiert sein, daß eine hämorrhagische Diathese resultiert.

Als weitere Besonderheit in diesem Zusammenhang muß die schon erwähnte erstaunliche Gewichtszunahme der Patientin genannt werden, die sehr im Gegensatz steht zu der sonst bei der Poikilodermatomyositis beobachteten starken Abmagerung der Kranken, die bis zur schwersten Kachexie fortschreiten kann.

Das Blutbild, das im allgemeinen keine charakteristischen Veränderungen aufweist, blieb auch in unserem Falle ohne Besonderheiten, wobei allerdings die Eosinophilie nicht unerwähnt bleiben soll, die auf die intercurrente Normalisierung der BSG folgte.

Die Untersuchungen über Veränderungen der Körpersäfte wurden schon erwähnt. So sollen von den Eiweißstörungen besonders eine Verminderung der Serum-Albumine ohne Erhöhung der Gamma-Globuline für die Dermatomyositis typisch sein. Die von uns und auch vorher schon verschiedentlich im Verlauf der Krankheit angestellten Elektrophoreseuntersuchungen konnten diese Ergebnisse nicht bestätigen. Es zeigte sich bei uns ganz im Gegenteil eine erhebliche Vermehrung der Gamma-Globuline neben einer tatsächlich bestehenden Serum-Albuminverminderung, wie sie unter anderem für den akuten Erythematodes charakteristisch ist.

Die vielfach diskutierte funktionelle Störung endokriner Drüsen manifestiert sich in einer Senkung des Index, hauptsächlich der 17-Ketosteroide und der 11-Oxysteroiden. Die von uns angestellten Untersuchungen konnten auch diese Ergebnisse nicht bestätigen, insofern, als die Werte der 17-Ketosteroide über die Norm erhöht waren, während der Index der Gesamtkorticoide und der oestrogenen Hormone im Normalbereich blieb.

Besonders wichtig in diesem Zusammenhang sind die Untersuchungen im Hinblick auf eine Störung des Muskelstoffwechsels. Wie schon vorher gesagt, ist eine Nüchtern- und Ruhewerterhöhung der Lactacidaemie charakteristisch für die Dermatomyositis. Der Milchsäureindex von Dermatomyositis-Kranken zeigt daneben nach Anstrengung einen weit höheren Anstieg, als der von Gesunden. Diese Unter-

suchungen wurden ebenfalls während des von uns beobachteten Stadiums der Krankheit durchgeführt und konnten auch dieses Ergebnis nicht bestätigen. Der Ruhe- und Nüchternwert der Lactacidaemie war normal und zeigte nach Anstrengung keine signifikante Erhöhung über die Norm.

Um zu einer Klärung des fraglichen Muskelbefalls beizutragen, bedienten wir uns zweier Untersuchungsmethoden, die allerdings im Zusammenhang mit der Dermatomyositis in der einschlägigen Literatur bisher noch nicht beschrieben gefunden werden konnten. In vielfachen Publikationen ist in letzter Zeit auf den Wert der Fermentdiagnostik hingewiesen worden (2, 3, 6, 33, 36, 37, 38 u.a.m.). Untersuchungen über die Konzentration der Glutamin-Oxallessigsäure-Transaminase (GOT) in verschiedenen Organen zeigten, daß die GOT in der höchsten Konzentration im Muskelgewebe vorkommt und zwar besonders hoch im Herzmuskel und der Skelettmuskulatur, dann geringer in Gehirn, Leber und Nieren. Beim Untergang von entsprechend GOT-haltigem Gewebe wird das Enzym freigesetzt und gelangt ins Blut, wo dann mittels des Serum-GOT-Tests seine Aktivität bestimmt werden kann. (SGOT-Test). Gleiches gilt für die Milchsäure-Dehydrogenase (MDH-Test). HESS und RAFTOPOULO (12) und andere Autoren weisen darauf hin, daß jede Noxe, die die Zellatmung schädigt, zu einem Austritt von Fermenteiweiß in den extrazellulären Raum führt. Dieser Fermentaustritt wird bereits bei leichten Schädigungen beobachtet und nicht erst dann, wenn Nekrosen vorliegen.

Da schon ein geringer muskulärer Untergang zu einer meßbaren Erhöhung der SGOT-Aktivität führt, lassen sich weitgehende Schlüsse auf die Größe und Ausdehnung dieses Untergangs daraus ableiten.

Während der Hauptteil der angegebenen Arbeiten sich mit der Bestimmung der Fermentaktivitäten zur Diagnose des Herzinfarktes befaßt, wird doch von verschiedenen Autoren (2, 6, 33, 36, 37, 38) darauf hingewiesen, daß gleiche Veränderungen auch beim Untergang von Skelettmuskulatur zustande kommen. Diese Publikationen waren Veranlassung dafür, daß wir auch in unserem Falle die angeführten SGOT- und MDH-Teste durchführten, besonders da sich während der Leipziger Beobachtungszeit ein ausgesprochen degenerativer, schollig-körniger Zerfall der Muskulatur ohne entzündliche Veränderungen zeigte. Auch im Hinblick auf die von HESS und RAFTOPOULO angegebenen Fermentaktivitätserhöhungen im Serum durch eine Störung der Zellatmung legt das beschriebene, der Der-

matomyositis zugrundeliegende pathogenetische Prinzip einer obligat-mischen Hypoxaemie den Gedanken nahe, einen gleichen Mechanismus auch hier zu erwarten. Die von uns in dieser Richtung angestellten Untersuchungen ergaben aber ebenso wie für die SGOT-Aktivität auch völlig normale Werte im Bezug auf die Milchsäure-Dehydrogenase-Aktivität im Serum, die sowohl im Nüchtern- und Ruhezustand, wie auch nach Belastung die Norm nicht überschritten.

Wir möchten diese negativen Untersuchungsergebnisse mit aller Vorsicht für das Fehlen eines Muskelbefalls in dem zuletzt beobachteten Stadium der Krankheit werten. Wieweit der SGOT- und MDH-Test als diagnostisches Hilfsmittel zur Erkennung einer Muskelbeteiligung brauchbar ist, müßte natürlich erst noch durch vergleichende Untersuchungen bei anderen Dermatomyositisfällen geklärt werden.

In der Reihe unserer klinisch-chemischen Untersuchungen bestimmten wir auch die Höhe des Serumeisenspiegels, die in verschiedenen Fällen von Dermatomyositis wesentlich über der Norm lag. Auch hier konnten wir keinen auffälligen, vom Normalwert abweichenden Befund erheben.

Als letzte Untersuchung muß nun noch der Nachweis einer Kreatinurie genannt werden. Wir konnten bei unserer Patientin Kreatinwerte im Harn von über 400 mg in 24 Stunden feststellen. Wieweit diese Störung diagnostische Schlüsse auf die Ausdehnung des muskulären Zerfalls zuläßt, erscheint zumindest fraglich, seit man den Zusammenhang zwischen der Kreatinurie und dem Steroidhormonstoffwechsel kennt. (siehe auch 18 u.a.m.).

VAN DER LUGT (17) legt sie als Folge einer Störung des vegetativ-endokrinen Regulationsmechanismus aus. Er versucht die Dermatomyositis so zu erklären, daß verschiedene toxische Noxen diesen Regulationsmechanismus beeinflussen, und daß es auf diesem Wege zu einer Störung der vegetativen Zentren des Hypothalamus kommt. Seine Hypothese, daß eine solche funktionelle oder anatomisch begründete Störung der dienzephalen Zentren für den Haut- und Muskelmetabolismus den der Dermatomyositis zugrundeliegende Haut-Muskelprozeß bedingt, erklärt am besten die folgenden Erscheinungen:

- 1) In einer Anzahl von Fällen findet man eine Alopecie und auch Verlust von Körperbehaarung, in einigen Fällen Hypertrichosis.

- 2) Oftmals besteht starke Abmagerung, manchmal pathologische Adipositas.
- 3) Obwohl kein Fieber vorhanden ist, besteht vielfach eine starke Hyperhydrosis.
- 4) Vasomotorische Symptome sind nicht selten, so speziell RAYNAUDs Syndrom.
- 5) Eine Störung des Calcium-Metabolismus ist einige Male beobachtet worden in Form der Osteoporose und Calcinose. Der Blut-Calciumspiegel ist dabei gewöhnlich normal.
- 6) Die hohe Pulsfrequenz, die sich nicht durch pathologische Veränderungen am Herzmuskel erklären läßt.
- 7) Die schon erwähnte Störung im Kreatin-Kreatininstoffwechsel.
- 8) Die Störung des Regulationsmechanismus, die durch den Ausfall des Insulintoleranztests und des Glucose-Insulintoleranztests bewiesen wird.

Verschiedene dieser Erscheinungen konnten auch wir in unserem Fall feststellen. Die Hypertrichosis, besonders an den Unterarmen und Oberschenkeln lokalisiert, wurde schon im letzten Befundbericht erwähnt. Wie weit im akuten Zustandsbild eine Abmagerung bestand, läßt sich heute nicht mehr sagen, auffällig ist jedenfalls die zuletzt beobachtete Gewichtszunahme. Auch eine Tachycardie bestand anfänglich, ohne daß Fieber vorhanden war. Elektrokardiographische Veränderungen zeigten sich nicht. Im Sinne vasomotorischer Störungen spricht die vorhandene Akroasphyxie. Auch die von VAN DER LUGT angeführte Störung des Calcium-Metabolismus läßt sich hier nachweisen. Die besonders in der Kniekehle und an den oberen Extremitäten nachgewiesene subcutane Calcinose spricht dafür.

Veränderungen im Sinne einer gleichzeitig vorhandenen Osteoporose, wie sie auch beschrieben worden sind, bestehen nicht, ebenso ist der Blut-Calciumspiegel auch in unserem Falle nicht erhöht gewesen.

So, wie VAN DER LUGT eine durch toxische Beeinflussung des Dienzephalons hervorgerufene Störung dieser endokrin-vegetativen Zentren für den Haut- und Muskelmetabolismus als ursächliches Prinzip der Dermatomyositis betrachtet, versuchen auch SCHIMPF und CLAUSNITZER (24) die Entwicklung einer Dermatomyositis im Anschluß an eine Kaltwellung zu erklären durch eine toxische Schä-

digung des Zentral-Nervensystems, die in ihrem Falle besonders charakteristisch segmental angeordnet war, und bei der eine Intoxikation durch das Kaltwellmittel begünstigt sein konnte durch vorhandene Seborrhoea capitis sicca mit oberflächlichen Schrunden und Hautdefekten und einer unmittelbar der Kaltwellung vorangehenden, das Haar alkalifreimachenden Kopfwäsche. Auch sie gehen konform mit VAN DER LUGT und besonders MÜLLER und GELLER (7, 20), daß einer Dermatomyositis durch Störungen des Hypophysenvorderlappen-Nebennierenrindensystems Vorschub geleistet werden kann.

Daß eine solche Störung dienzephaler Zentren im vorliegenden Fall für die Entstehung der Dermatomyositis als ursächlicher Faktor diskutiert werden kann, wird durch verschiedene Tatsachen zumindest nahegelegt. Neben den von VAN DER LUGT beschriebenen und von uns teilweise bestätigten Erscheinungen sprechen in unserem Falle der Erkrankungsbeginn relativ kurz vor der Menarche dafür, ohne daß irgendeine Haut- oder Muskelerkrankung vorhergegangen war noch sonst irgendein Anhalt für eine vorausgegangene Schädigung bestand, sei es durch eine Infektion, stärkere Unterkühlung oder Besonnung oder eine sonstige Intoxikation. Auch eine gleichzeitig vorliegende Zweiterkrankung ließ sich nicht nachweisen. So konnte der in Leipzig bestehende Verdacht auf ein Meningeom ausgeschlossen werden, ebenso wie bei uns der Verdacht auf Vorliegen eines Leberschadens und einer Lungentuberkulose. Auch die auffällig bilateral-symmetrisch angeordnete Form der Haut- und Muskelerkrankungen, wie sie während der akuten Schübe im letzten Stadium noch beobachtet werden konnte, scheint in dieser Richtung für die Hypothese einer zentralen Ursache zu sprechen.

Zusammenfassung

Es wird berichtet über Besonderheiten in Erscheinungsbild und Verlaufsform eines Falles von Dermatomyositis, der nach akutem Beginn mit Haut- und Muskelerkrankungen einen langsamen Übergang in die chronische Form zeigte und schließlich das Bild einer reinen, fortschreitenden Poikilodermie bot, die ihrerseits wieder einige Eigentümlichkeiten aufwies.

Besserung der Hauterscheinungen zeigte sich besonders unter Vitamin-E-Therapie und lokaler Anwendung von Hydrocortisonsalbe. Klinisch-chemische Untersuchungen, und zwar besonders die Bestim-

mung der SGOT-Aktivität und der Milchsäure-Dehydrogenase-Aktivität im Serum könnten für das Fehlen einer neuen Muskelbeteiligung sprechen. Im Hinblick auf verschiedene Symptome, die durch eine Störung des endokrin-vegetativen Regulationsmechanismus erklärt werden können, liegt der Grund nahe, eine solche zentrale Störung als ursächlichen Faktor in Betracht zu ziehen.

L I T E R A T U R V E R Z E I C H N I S

- 1 Aplas, V.
 Zur Klinik, Pathogenese und Histologie der Dermatomyositis.
 Arch. Dermat. Syph. 199, 1 (1954).
- 2 Amelung, D. und H. D. Horn
 Fermentaktivitätsbestimmungen im Serum beim Herzinfarkt.
 Dtsch. med. Wschr. 81, 1701 (1956).
- 3 Benstz, W.
 Bedeutung der Fermentaktivität im Serum bei Herzinfarkt.
 Ärztl. Praxis (Berlin) 9, 2 (1957).
- 4 le Coulant, P. und L. Texier
 Les Dermatomyosites, II. Les formes cliniques. VIIe Congrès des
 Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue Française. Rapport,
 174 (1953).
- 5 Degos, R.
 Les Dermatomyosites, I. Etude clinique et bio-chimique.
 VIIIe Congrès des Dermatologistes et Syphiligraphes de Langue
 Française. Rapport, 149 (1953).
- 6 Forster, G. und Ch. Weißmann
 Die Glutaminat-Oxalacetat-Transaminaseaktivität im Serum bei
 Herzinfarkt. Cardiologia (Basel) 30, 196 (1957).
- 7 Geller, K. und M. Müller
 Die ACTH- und Cortisonbehandlung der Dermatomyositis. Haut-
 arzt 6, 372 (1955).
- 8 Gertler, W.
 Dermatomyositis. Dermat. Wschr. 120, 258 (1949).
- 9 Gertler, W.
 Dermat. Wschr. 128, 672 (1953).
- 10 de Graciansky, P. und S. Boule
 Dermatomyositiden. Atlas der Dermatologie. 2 G.-Fischer-Verlag
 Stuttgart.
- 11 Hepp
 Über Pseudotrichinose. Berl. klin. Wschr., 297 (1887), zit. nach
 R. Degos.
- 12 Heß, B. und R. Raftopoulos
 Über die Äpfelsäuredehydrogenase im menschlichen Serum, im
 Liquor cerebrospinalis und anderen Körperflüssigkeiten. Dtsch.
 Arch. klin. Med. 204, 97 (1957).

- 13 Jacobi, E.
Poikiloderma vascularis atrophicans. Ein Fall zur Diagnose.
9. Congreß in Bern (1906), zit. nach R. Degos.
- 14 Jacobi, E.
Poikiloderma vascularis atrophicans. Ikonogr. dermat. (Kioto) 3,
95 (1908), zit. nach M. Oppenheim in J. Jadassohn's Handb. Haut-
Geschl.krkh., VIII/2, 635.
- 15 Keining, E.
Dermat. Wschr. 109, 1198 (1939).
- 16 Klemperer, P. Angeführt bei P. de Graciansky.
- 17 van der Lugt, L.
Dermatomyositis. Acta dermat.-venereol. (Stockholm) 32, 27 (1952).
- 18 Menne, F. und R. Beckmann
Der Kreatinstoffwechsel bei Kindern mit Dystrophia musculorum
progressiva ERB. Klin. Wschr. 33, 556 (1955).
- 19 Midana, A. und R. Leone
Ätiopathogenese und Therapie der Dermatomyositis. Ref.: Dermat.
Wschr. 129, 446 (1954).
- 20 Müller, M.
Die Beziehung der Dermatomyositis zur Nebennierenrinde.
Dermat. Wschr. 130, 1287 (1954).
- 21 Petges, G. und Cléjat
Sclérose atrophique de la peau et myosite généralisée. Ann. der-
mat.-syph. (Paris), 550 (1906), zit. nach R. Degos.
- 22 Petges, A.
Poikilodermie et poikilodermatomyosite. Dissertation de Bordeaux
(1930). Ref.: Zbl. Haut-Geschl.krkh. 37, 207 (1931).
- 23 Potain
Morve chronique de forme anormale. Bull. et Mém. Soc. Méd.
Hôp. de Paris 12, 314 (1875), zit. nach R. Degos.
- 24 Schimpf, A. und K. H. Clausnitzer
Zur Pathogenese der Dermatomyositis. Ärztl. Wschr. 11, 109 (1956).
- 25 Schuermann, H.
Zur Klinik und Pathogenese der Dermatomyositis. Arch. Dermat.
Syph. 178, 406 (1939).
- 26 Schuermann, H.
Über den Gesichtsausdruck der Kranken mit Dermatomyositis.
Dermat. Wschr. 122, 938 (1950).

- 27 Schuermann, H.
Progressive Sklerodermie, Dermatomyositis, Lupus erythematodes acutus. Fortschritte der Praktischen Dermatologie und Venerologie, 89 (1952).
- 28 Schuermann, H.
Statistisches über Dermatomyositis. Dermat. Wschr. 130, 782 (1954).
- 29 Unverricht
Polymyositis acuta progressiva. Zschr. klin. Med. (1887).
- 30 Unverricht
Dermatomyositis acuta. Dtsch. med. Wschr., 41 (1891).
- 31 Wagner
Fall einer seltenen Muskelkrankheit. Arch. Heilk., 282 (1863).
- 32 Wagner
Ein Fall von akuter Polymyositis. Dtsch. Arch. klin. Med. 2, 241 (1887). Unverricht und Wagner, zit. nach R. Degos.
- 33 Wetzel, H.
Fermentdiagnostik beim Herzinfarkt. Med. Klin. 52, 1555 (1957).
- 34 Winkler, K.
Über die Dermatomyositis. Zschr. Haut-Geschl.krkh. XIX, 296 (1955).
- 35 Zweymüller, E.
Schwere Haut-Muskelerkrankungen unter dem klinischen Erscheinungsbild einer Dermatomyositis mit Coxsackie-Virusbefund. Dtsch. med. Wschr. 78, 190 (1953).
- 36 Zur klinischen Bedeutung der Bestimmung der Aktivität der Milchsäuredehydrogenase (MDH). Biochemica „Boehringer“. Information Juli 1957.
- 37 Enzymatische Bestimmung der Milchsäuredehydrogenase-Aktivität. Biochemica „Boehringer“.
- 38 SGOT-Test. Bestimmung der Serum-Glutamat-Oxalacetat-Transaminase. Biochemica „Boehringer“.

Herrn Prof. Dr. med. E. Keining bin ich für die Überlassung des Themas zu besonderem Dank verpflichtet.

Den Herren Privatdozenten Dr. med. O. Braun-Falco und Dr. med. G. Weber danke ich für wertvolle Ratschläge und Hinweise.

Lebenslauf

Am 24. 12. 1930 wurde ich, Hans-Walter Blume, als erster Sohn des 1956 verstorbenen Facharztes und Apothekers Dr. med. Walther Blume und seiner Ehefrau Johanna in Hannover geboren. In Minden/Westfalen besuchte ich nach vierjähriger Grundschulzeit vom Herbst 1941 an die Staatliche Bessel-Oberschule. Im Winter 1944/45 wurde ich kriegsdienstverpflichtet und im April 1945 verwundet. Nach Wiederaufnahme des Schulbetriebes im Februar 1946 legte ich an der gleichen Anstalt 1951 die Reifeprüfung ab und nahm noch im Sommersemester des Jahres 1951 das Studium der Medizin an der Johannes-Gutenberg-Universität in Mainz auf. Hier bestand ich 1953 die ärztliche Vorprüfung und nach weiteren sechs klinischen Semestern im Herbst 1956 das ärztliche Staatsexamen. Bis zum April 1957 arbeitete ich an der Universitäts-Hautklinik als Medizinalassistent und bin zur Zeit in der geburtshilflich-gynaekologischen Abteilung des Stadt- und Kreiskrankenhauses Minden tätig. Nach Erhalt der Approbation beabsichtige ich die Fachausbildung als Dermatologe zu absolvieren, um später die Fachpraxis meines verstorbenen Vaters weiterzuführen.

